

Carcinoma sebáceo tratado con cirugía micrográfica de Mohs. Experiencia en el Hospital Italiano de Buenos Aires

Sebaceous carcinoma treated with Mohs micrographic surgery. Experience at the Hospital Italiano de Buenos Aires

Marina Ruf¹, Amalia Luna², María Victoria Rodríguez Kowalczyk³, Damián Ferrario³ y Luis Daniel Mazzuocolo⁴

RESUMEN

Antecedentes: el carcinoma sebáceo (CS) es un tumor maligno infrecuente que se origina en las glándulas sebáceas. Puede clasificarse como periocular o extraocular. La cirugía micrográfica de Mohs (CMM) es el tratamiento de elección.

Objetivos: estimar la frecuencia relativa de los CS y describir las características epidemiológicas, clínicas, histopatológicas y el tipo de reconstrucción quirúrgica de los pacientes con diagnóstico de CS tratados con CMM en el Servicio de Dermatología del Hospital Italiano de Buenos Aires (HIBA).

Diseño: estudio de cohorte retrospectivo.

Materiales y métodos: se revisaron las historias clínicas electrónicas (HCE) de los pacientes con diagnóstico histopatológico de CS operados con CMM entre el 1 de enero de 2010 y el 30 de abril de 2022.

Resultados: durante el período de estudio se realizaron 14.845 CMM, de las cuales 13 (0,08%) fueron por CS. El 69% de los pacientes eran varones y la media de edad fue de 70 años. La mediana de tiempo desde la aparición de la lesión hasta la biopsia fue de 6 meses. En el 61% de los pacientes el tratamiento quirúrgico se realizó en conjunto con el Servicio de Oftalmología. La mediana de seguimiento posquirúrgico fue de 14,5 meses.

Conclusiones: el CS es un tumor que se sospecha poco. En dos tercios de los casos se pensó inicialmente en otra patología, con una mediana de retraso diagnóstico de 6 meses. La CMM ofrece un control total de los márgenes de resección quirúrgica y en algunos casos se requiere la reconstrucción por oculoplastia, con un manejo integral del paciente.

Palabras clave: carcinoma sebáceo, cirugía micrográfica de Mohs.

Dermatol. Argent. 2023; 29(1): 17-23

ABSTRACT

Background: sebaceous carcinoma (SC) is a rare malignant tumor that originates in the sebaceous glands. It can be classified as periocular or extraocular. Mohs micrographic surgery (MMS) is the first line treatment.

Objectives: estimate the relative frequency of SC and describe the epidemiological, clinical and histopathological characteristics and the type of surgical reconstruction of patients diagnosed with SC treated with MMS in the Dermatology Service of the Hospital Italiano de Buenos Aires (HIBA).

Design: retrospective cohort study.

Materials and methods: we reviewed the electronic medical records of patients with histopathological diagnosis of SC operated with MMS between January 1, 2010 and April 30, 2022.

Results: during the study period, 14,845 MMS were performed, of which 13 (0.08%) were SC; 69% of the patients were male and the mean age was 70 years. The median time from the appearance of the lesion to the biopsy was 6 months. In 61% of the cases, surgical treatment was performed in conjunction with the ophthalmology service. The median postoperative follow-up was 14.5 months.

Conclusions: SC is a rarely suspected tumor. In two thirds of our cases another pathology was initially thought of, with a median diagnostic delay of 6 months. Strict control of the margins with MMS and reconstruction by oculoplasty are benefits of an interdisciplinary management.

Key words: sebaceous carcinoma, Mohs micrographic surgery.

Dermatol. Argent. 2023; 29(1): 17-23

¹ Residente

² Médica Asociada

³ Jefes de la Sección Oncología Cutánea

⁴ Jefe del Servicio

Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Marina Ruf

Email: marina.ruf@hospitalitaliano.org.ar

Fecha de trabajo recibido: 31/8/2022

Fecha de trabajo aceptado: 14/4/2023

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma sebáceo (CS) es un cáncer de piel no melanoma (CPNM) poco frecuente, con una incidencia de uno o dos casos por millón de habitantes al año¹. Se origina de las glándulas sebáceas y, aunque se desconocen con exactitud los factores de riesgo para su aparición, se cree que el daño solar, la inmunosupresión y ciertas infecciones virales participan en su fisiopatología².

El diagnóstico se realiza con una biopsia de piel. En el examen histopatológico se observan células neoplásicas (basaloides, basoescamosas y epidermoides) con diversos grados de diferenciación, dispuestas en lóbulos o láminas separadas por un estroma fibrovascular. Estas células son espumosas, con núcleos festoneados, atipia y mitosis^{1,3}. La inmunohistoquímica (IHQ) positiva para factor nuclear XIIIa, receptor de andrógenos, adipofilina y perilipina, con Ber-EP4 o no, puede ayudar a identificar los carcinomas sebáceos indiferenciados¹.

La cirugía micrográfica de Mohs (CMM) es una técnica que logra un análisis histopatológico completo de los márgenes quirúrgicos periféricos y profundos. Su ventaja radica no solo en confirmar la ausencia de células tumorales remanentes en los márgenes quirúrgicos, sino también en que permite preservar la mayor cantidad de tejido sano⁴. Es la primera elección en los tumores cutáneos de alto riesgo. Sin embargo, como el CS es infrecuente, no hay datos que demuestren su superioridad con respecto a la cirugía convencional. Si bien no hay un consenso establecido para el abordaje de estos pacientes, en 2019 un grupo de expertos publicaron una guía de manejo tentativa basada en una revisión bibliográfica sistemática¹.

MATERIALES Y MÉTODOS

Diseño del estudio y población

Se realizó un estudio de cohorte retrospectivo. Se analizaron las bases de datos de las CMM efectuadas en el Hospital Italiano de Buenos Aires desde el 1 de enero de 2010 hasta el 19 de abril de 2022 y se incluyeron todos los pacientes mayores de 18 años con diagnóstico histopatológico de CS tratados con este método. Posteriormente, se evaluaron las historias clínicas electrónicas (HCE) de esos pacientes.

Variables estudiadas

De la población incluida en el estudio, se analizaron algunas características de los pacientes como sexo, edad en el momento del diagnóstico y comorbilidades asociadas (inmunosupresión, antecedentes oncológicos).

Con respecto a las características tumorales, se estudió la sospecha diagnóstica al momento de la consulta,

si habían recibido tratamiento, la fecha de la toma de biopsia, las características inmunohistoquímicas del estudio histológico y la realización de biopsias de mapeo. Además, se evaluaron los estudios de extensión, si se realizaron. En cuanto al tratamiento, se registró el tamaño tumoral inicial en el momento de la cirugía, el tamaño del defecto quirúrgico final, la extensión subclínica (diferencia de área entre el defecto quirúrgico final y el tamaño tumoral inicial) y el número de estadios quirúrgicos requeridos para obtener márgenes libres. Asimismo, se verificó la evolución y el tiempo de seguimiento.

RESULTADOS

En la Tabla 1 se resumen las características de los pacientes.

Durante el período de estudio se realizaron 14.845 CMM por tumores cutáneos, de las cuales 13 (0,08%) fueron CS. Del total de pacientes, 9 (69%) eran varones. La mediana de edad fue de 69 años (rango 57 a 86).

Un paciente tuvo como antecedente oncológico leucemia linfática crónica. Ningún otro presentaba otras causas de inmunosupresión.

Los CS de localización ocular representaron un 61% ($n = 8$). La localización más frecuente fue el párpado superior ($n = 6$), seguido del párpado inferior ($n = 1$) y la carúncula ($n = 1$). Otras localizaciones fueron la oreja ($n = 2$), la sien ($n = 2$) y la región malar ($n = 1$). De los 8 pacientes con tumores oculares, 5 (62%) se habían interpretado en primera instancia como chalazión u orzuelo. En el resto de las localizaciones, los diagnósticos diferenciales incluyeron carcinomas basocelulares, carcinoma espinocelular *in situ* y tumor aneal.

Del total de pacientes, en 7 (53%) se pudo recabar el tiempo de evolución. La mediana de tiempo desde la aparición de la lesión hasta la toma de biopsia de piel fue de 6 meses (rango 2-49).

Todos tuvieron diagnóstico histopatológico; sin embargo, el informe estuvo disponible en la historia clínica en 9 pacientes (69%) y la IHQ en 8 (61%) (Anexo: Tabla 2). La biopsia en mapeo se realizó en 4 pacientes (30%).

En un paciente se solicitó IHQ para MLH1, MSH2, MSH6, PMS2 a fin de descartar el síndrome de Muir-Torre y en otro se realizó una videocolonoscopia, a pedido de su médico oncólogo, como tamizaje para descartar poliposis y cáncer de colon.

En cuanto a la CMM, la mediana del área del tamaño tumoral inicial fue de 66 mm² (rango 16-360 mm²), mientras que la del defecto quirúrgico final fue de 180 mm² (rango 35-1600 mm²). La extensión subclíni-

ca presentó una mediana de 97 mm² (rango 0-1240 mm²). La mediana de los estadios requeridos para obtener márgenes negativos fue de 2 (rango 1-6).

Con respecto a la técnica de reconstrucción utilizada, en 2 pacientes (15%) se realizó cierre por segunda intención, en 2 pacientes (15%) cierre simple afrontando los bordes y en un paciente (8%) un colgajo local. Los 8 pacientes restantes (61%) fueron tratados de forma conjunta con la sección de oculoplastia del Servicio de Oftalmología para la reconstrucción del defecto debido a la localización y extensión de este.

Se calculó el tamaño tumoral a través del defecto inicial de la CMM. Nueve pacientes presentaron un tamaño tumoral menor de 1 cm de diámetro mayor, mientras que en los 4 pacientes restantes el mayor tamaño fue de 1 a 2 cm.

El estudio solicitado con mayor frecuencia para evaluar el compromiso regional fue la ecografía de las partes blandas del cuello y las parótidas ($n = 5$), seguida de la tomografía computada (TC) de cuello ($n = 4$), la resonancia magnética (RM) de cerebro ($n = 3$), la RM de las órbitas ($n = 3$) y la TC del tórax ($n = 3$).

Otros estudios solicitados fueron RM de cuello, TC de abdomen, TC de pelvis, TC de macizo craneofacial, RM de tórax, RM de abdomen, TC de órbitas y cerebro. En ningún estudio se encontró enfermedad a distancia ni compromiso ganglionar, y en ningún paciente se debió asociar otra modalidad de tratamiento además del quirúrgico.

Del total de los pacientes estudiados, 2 (15%) habían sido tratados con cirugía convencional con márgenes no aclarados en la HCE.

En cuanto a los estudios durante el seguimiento, el realizado con mayor frecuencia fue la TC de cuello ($n = 3$) y de tórax ($n = 3$), seguida de la ecografía de las partes blandas de cuello ($n = 1$) y de la TC de abdomen y pelvis ($n = 1$).

Cuatro pacientes no fueron seguidos en nuestra institución. En el resto ($n = 9$), la mediana de seguimiento posquirúrgico fue de 14,5 meses (rango 4-49 meses). Solo un paciente tratado con CMM recayó y requirió una nueva CMM para el control de la enfermedad. Actualmente se encuentra en seguimiento, sin recaídas a los 15 meses.

Paciente	Sexo	Edad (años) *	Localización	Evolución (meses)**	Tratamiento anterior al diagnóstico	Tratamiento anterior a CMM	Superficie inicial (mm ²)	Invasión subclínica (mm ²)	Técnica de reconstrucción
1	M	76	Sien	NE	NE	No	154	396	Colgajo
2	F	58	Sien	NE	NE	No	20	16	2ª intención
3	M	86	Trago izquierdo	NE	No	No	180	1068	2ª intención
4	M	60	Región malar derecha	4	No	No	60	120	Afrontando bordes
5	M	61	Carúncula lagrimal de ojo derecho	NE	No	Cirugía convencional x2***	16	104	Oftalmología
6	M	76	Párpado superior izquierdo	NE	NE	No	72	292	Oftalmología
7	F	63	Párpado superior derecho	49	NE	Cirugía convencional	16	80	Oftalmología
8	M	57	Párpado superior derecho	3	Drenaje	No	35	0	Oftalmología
9	M	69	Párpado superior izquierdo	8	Tratamiento tópico	No	90	198	Oftalmología
10	M	59	Párpado inferior izquierdo	NE	No	No	90	90	Oftalmología
11	M	84	Párpado superior derecho	30	Resección	No	35 y 360 ****	0 y 1240 ****	Oftalmología
12	F	82	Párpado superior izquierdo	2	No	No	110	85	Oftalmología
13	F	81	Oreja derecha	6	No	No	48	0	Cierre simple

Tabla 1: Características de cada paciente.

NE: no especificado. M: masculino. F: femenino.

* Edad en el momento del diagnóstico.

** Meses desde la aparición de la lesión hasta la biopsia de piel.

*** Se realizó cirugía convencional con márgenes no aclarados en 2012 y 2014.

**** Se realizó una primera CMM en 2018 con posterior recaída que requirió nueva CMM.

COMENTARIOS

En nuestro estudio de 13 pacientes con diagnóstico de CS operados con CMM durante 12 años, pudimos ver que esta neoplasia se presentó con mayor frecuencia en los varones, en concordancia con los resultados de Dasgupta *et ál.*⁵ y Tripath *et ál.*⁶, dos de los estudios sobre CS con mayor cantidad de pacientes incluidos (1349 y 2201, respectivamente). Sin embargo, otras publicaciones encontraron que este tumor afecta con mayor frecuencia a las mujeres, por lo que este sigue siendo un punto de controversia⁷.

Por otro lado, la evidencia muestra una incidencia máxima de CS entre los 60 y los 79 años^{5,6}, rango etario que comprende la media de edad informada de 70 años en nuestro estudio; mientras que la localización más frecuente fue el párpado, seguido de otros subsitios faciales^{5,6}, similar a lo encontrado en nuestros pacientes. Además, nuestro estudio mostró, como ya se describió en otros trabajos⁷, que el CS afecta con mayor frecuencia el párpado superior. Este hecho podría explicarse por las glándulas de Meibomio, origen más frecuente del CS, que son más abundantes en esa ubicación⁷.

Clínicamente, los CS pueden confundirse con lesiones inflamatorias, sobre todo los localizados en los párpados, como el chalazión (Fotos 1 y 2) y la blefarconjuntivitis unilateral⁸ (Foto 3). Este último patrón es más frecuente en los CS con tendencia a la diseminación pagetoide, es decir, con diseminación intraepitelial difusa más allá del sitio tumoral clínicamente evidente^{1,7}. Por estas similitudes clínicas, el CS suele ser poco sospechado y a menudo hay retrasos en su diagnóstico⁸. Como es un tumor infrecuente, los criterios dermatoscópicos no están bien establecidos, pero esta afección podría sospecharse en las lesiones con un patrón compuesto por vasos atípicos polimorfos, fondo amarillento homogéneo y, frecuentemente, ulceración⁹ (Foto 4).

En el estudio de Shields *et ál.*, solo en un tercio de los pacientes (32%) se sospechó el diagnóstico de CS⁷. En nuestro estudio, en el 62% de los pacientes con tumores oculares estos se habían interpretado inicialmente como chalazión u orzuelos, y fueron tratados quirúrgicamente o biopsiados con sospecha de esa entidad. En el estudio de Niinimäki *et ál.*, la mediana de tiempo desde los primeros síntomas hasta el diagnóstico histopatológico correcto del CS fue de 12 meses, con un rango de 3 a 60 meses⁸. En nuestro estudio, la mediana desde la aparición de la lesión hasta la toma de biopsia de piel fue de 6 meses; sin embargo, en algunos pacientes el diagnóstico demoró hasta 49 meses, rango similar al observado en distintas publicaciones.

El diagnóstico debe hacerse mediante la toma de una biopsia de piel; el análisis microscópico puede complementarse con IHQ ante dudas diagnósticas¹. En nuestro estudio, el marcador de IHQ positivo con mayor frecuencia fue el antígeno de membrana epitelial (EMA), seguido del receptor de andrógenos (AR) y el antígeno carcinoembrionario (CEA).

El mapeo conjuntival y las biopsias palpebrales ayudan a la planificación quirúrgica al delimitar la afectación en los tumores con diseminación pagetoide^{1,7}. En nuestro estudio, se realizó el mapeo palpebral mediante biopsias en 4 pacientes, ninguno de los cuales presentó afectación conjuntival. En la CMM, la mediana de superficie de extensión subclínica fue de 97 mm² con un rango de hasta 1240 mm², lo que podría estar relacionado con esta diseminación en los tumores que requirieron más estadios quirúrgicos.

El CS, sobre todo en los pacientes jóvenes, se ha asociado al síndrome de Muir-Torre, variante del cáncer de colon hereditario no polipósico (síndrome de Lynch) que también predispone al desarrollo de otros tumores, incluidos los carcinomas sebáceos y los queratoacantomas^{2,7}. Este síndrome se asocia a variantes patogénicas de los genes de las proteínas de reparación de errores de emparejamiento del ADN (MMR), como MSH2, MSH6, MLH1 y PMS2, y se observa su presencia en 8% al 29% de los carcinomas sebáceos². En nuestra institución, la prueba de IHQ para proteínas MMR solo se realizó en un tumor sebáceo. La guía para el manejo del CS basada en la práctica clínica de Owen *et ál.* sugiere que se podrían seleccionar para realizar las pruebas genéticas mencionadas a los pacientes que cumplan con los criterios de riesgo de Mayo (Anexo: Tabla 3) para el diagnóstico de Muir-Torre o los pacientes menores de 50 años con un CS extraocular¹.

Luego del diagnóstico se sugiere realizar un examen físico cutáneo completo con palpación de los ganglios linfáticos regionales para descartar su compromiso, ya que son el sitio más frecuente de metástasis. Los estudios de investigación han demostrado que el CS periorcular tiene una proporción significativamente mayor (hasta cinco veces) de metástasis con respecto al CS extraocular¹. Por este motivo, se puede considerar la realización de ecografía o TC de la región ganglionar en los tumores palpebrales T2 o mayores, según la octava edición del TNM para carcinomas de párpados de la clasificación de la *American Joint Committee on Cancer* (AJCC) publicada en 2016 (Anexo: Tabla 4 A y B)^{1,10}. La mayoría de los pacientes incluidos en el

estudio presentaban tumores menores de 1 cm (T1). Ningún paciente presentó compromiso ganglionar o metástasis a distancia (N0, M0).

En cuanto al tratamiento, la guía del manejo del CS basada en la práctica clínica recomienda la CMM como primera opción terapéutica, ya que ofrece la mayor probabilidad de extirpación del tumor y reduce el riesgo de recurrencia. Si no se dispone de esta técnica quirúrgica, se podría plantear la realización de una escisión local amplia con márgenes de 1 cm hasta el plano fascial¹. Numerosas publicaciones señalan que se intentó comparar la escisión amplia con la CMM, pero se obtuvieron resultados dispares. En algunas no

se encontraron diferencias significativas entre los dos métodos en relación con la sobrevida global (SG), pero se demostró que la CMM es superior en cuanto a la conservación del tejido sano¹¹. En otras, los pacientes tratados con CMM presentaron una mayor SG que los tratados mediante la escisión quirúrgica¹².

También se ha demostrado que la CMM tiene menores tasas de recurrencia, entre un 11% y 12%, en comparación con la escisión amplia, que oscila entre 4% y 37%¹³. En nuestro estudio, de los 13 pacientes con CS operados con CMM, solo uno presentó recidiva, lo que corresponde a una tasa de recurrencia del 7%, similar a la comunicada en la literatura.

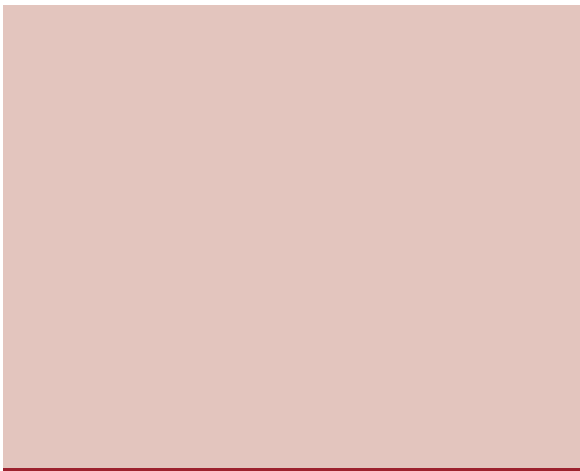


FOTO 1: Carcinoma sebáceo en el párpado superior izquierdo. Se evidencia un nódulo cubierto por piel normal.

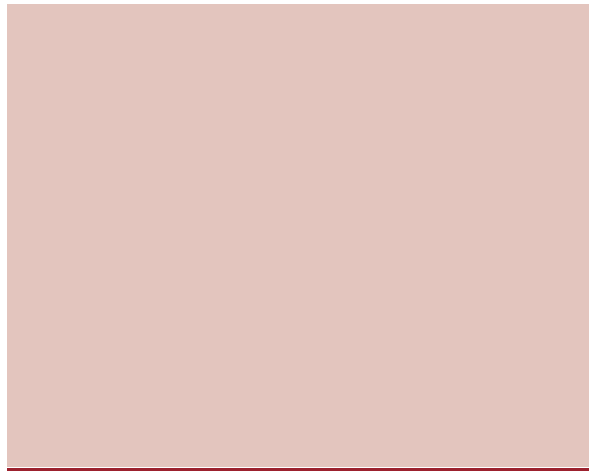


FOTO 2: Carcinoma sebáceo en el párpado superior izquierdo. Al revertir el párpado se evidencia un tumor de coloración amarillenta.

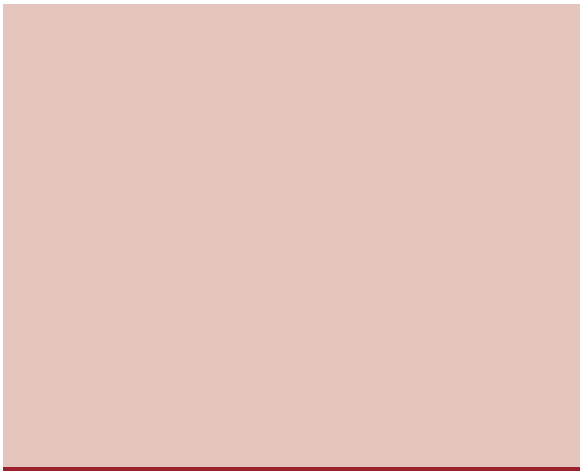


FOTO 3: Carcinoma sebáceo en el párpado superior derecho. Presenta una placa eritematosa difusa.

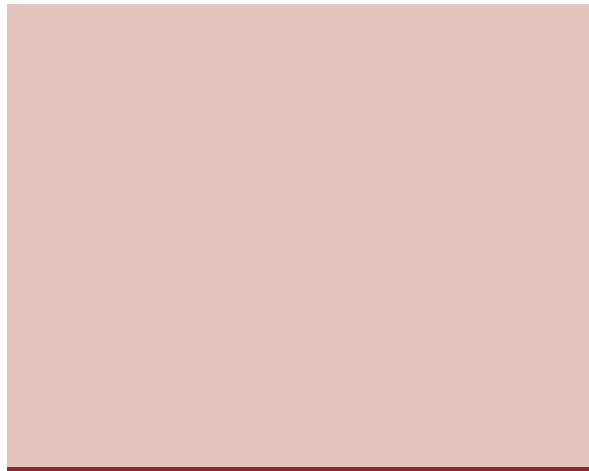


FOTO 4: Dermatoscopia del carcinoma sebáceo. Se evidencian vasos polimorfos (puntiformes, en coma, lineales) sobre un fondo amarillento.

CONCLUSIONES

En nuestro estudio encontramos un predominio del CS en hombres y pacientes de edad avanzada, como se describe en otros trabajos de investigación. Fue un tumor muy poco frecuente dentro de la patología tumoral tratada con CMM. Además, pudimos observar un retraso en el diagnóstico de hasta 49 meses, con predominio de las lesiones palpebrales, en que la presunción inicial en la mayoría de los casos fue errónea, lo cual respalda el

hecho de que el CS es una patología poco sospechada.

La CMM es el tratamiento de primera línea según las guías basadas en la práctica clínica. Nosotros observamos una recurrencia para esta técnica similar a la informada en diversos textos. En la mayoría de los pacientes se realizó tratamiento conjunto con el Servicio de Oftalmología, lo que destaca la importancia del manejo interdisciplinario para un abordaje integral del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Owen JL, Kibbi N, Worley B, Kelm RC, et al. Sebaceous carcinoma: evidence-based clinical practice guidelines. *Lancet Oncol.* 2019;20:699-714.
- Sargen MR, Starrett GJ, Engels EA, Cahoon EK, et al. Sebaceous carcinoma epidemiology and genetics: emerging concepts and clinical implications for screening, prevention, and treatment. *Clin Cancer Res.* 2021;27:389-393.
- Jakobiec FA, Mendoza PR. Eyelid sebaceous carcinoma: clinicopathologic and multiparametric immunohistochemical analysis that includes adipophilin. *Am J Ophthalmol.* 2014;157:186-208.
- Bittner GC, Cerci FB, Kubo EM, Tolkachjov SN. Mohs micrographic surgery: a review of indications, technique, outcomes, and considerations. *An Bras Dermatol* 2021;96:263-277.
- Dasgupta T, Wilson LD, Yu JB. A retrospective review of 1349 cases of sebaceous carcinoma. *Cancer.* 2009;115:158-165.
- Tripathi R, Chen Z, Li L, Bordeaux JS. Incidence and survival of sebaceous carcinoma in the United States. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75:1210-1215.
- Shields JA, Demirci H, Marr BP, Eagle Jr RC, et al. Sebaceous carcinoma of the eyelids: personal experience with 60 cases. *Ophthalmology.* 2004;111:2151-2157.
- Niinimäki P, Siuko M, Tynninen O, Kivelä TT, et al. Sebaceous carcinoma of the eyelid: 21-year experience in a Nordic country. *Acta Ophthalmol.* 2021;99:181-186.
- Zaballos P, Gómez-Martín I, Martín JM, Bañuls J. Dermoscopy of adnexal tumors. *Dermatol Clin.* 2018;36:397-412.
- Amin MB, Edge SB, Greene FL, et al. Carcinoma of the eyelid. *AJCC Cancer Staging Manual.* 8th ed. New York, NY: Springer, 2016.
- Elias ML, Skula SR, Behbahani S, Lambert WC. Localized sebaceous carcinoma treatment: Wide local excision versus Mohs micrographic surgery. *Dermatol Ther.* 2020;33:13991.
- Su C, Nguyen KA, Bai HX, Christensen SR. Comparison of Mohs surgery and surgical excision in the treatment of localized sebaceous carcinoma. *Dermatol Surg.* 2019;45:1125-1135.
- Brady KL, Hurst EA. Sebaceous carcinoma treated with Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg.* 2017;43:281-286.

ANEXO

Marcadores	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5	Paciente 7	Paciente 8	Paciente 10	Paciente 11	Paciente 13	Total pedido	Total positivo
Antígeno de membrana epitelial (EMA)	Positivo	-	Positivo	Positivo	Positivo	Positivo	Negativo	-	6/8	5
Receptor de andrógenos (AR)	-	Positivo	Positivo	-	Positivo	-	Positivo	Positivo	5/8	5
Antígeno carcinoembrionario (CEA)	Negativo	-	Positivo	-	Negativo	Negativo	-	-	4/8	1
Anticuerpo de citoqueratina (CK)	Positivo	-	-	-	Positivo	Positivo	-	-	3/8	3
Ki 67	-	-	-	30-40%	60%	-	-	-	2/8	-
Receptor de estrógenos	-	-	-	Positivo	-	-	-	-	1/8	1
P63	-	-	-	-	Positivo	-	-	-	1/8	1
S100	-	-	-	-	-	Negativo	-	-	1/8	0
ver-Ep4	-	-	-	-	-	-	Negativo	-	1/8	0
MLH1, MSH2, MSH6, PMS2	-	Expresión conservada	-	-	-	-	-	-	1/8	-

Tabla 2: Resultados de la inmunohistoquímica.

Variable	Puntaje
Edad al diagnóstico de neoplasia sebácea (adenomas sebáceos, epitelomas sebáceos y carcinomas sebáceos)	
60 años o mayor	0
Menor de 60 años	1
Número total de neoplasias sebáceas	
1	0
2 o más	2
Antecedente personal de cualquier tipo de cáncer relacionado con el síndrome de Lynch	
No	0
Sí	1
Antecedente familiar de cualquier tipo de cáncer relacionado con el síndrome de Lynch	
No	0
Sí	1

Tabla 3: Puntaje de Mayo para identificar a los pacientes con riesgo de síndrome de Muir-Torre¹⁵.

Un puntaje ≥ 2 tiene una sensibilidad del 100 % y una especificidad del 81% para predecir una mutación de la línea germinal en el gen MMR en el síndrome de Lynch. Los pacientes con estos puntajes deberían someterse a una evaluación adicional con pruebas genéticas.

Estadio	Características
TX	No se puede evaluar el tumor primario
T0	No hay evidencia del tumor primario
Tis	Carcinoma <i>in situ</i>
T1	Tumor ≤ 10 mm de dimensión mayor
T1a	El tumor no invade la placa tarsal o el margen palpebral
T1b	El tumor invade la placa tarsal o el margen palpebral
T1c	El tumor invade el espesor completo del párpado.
T2	Tumor > 10 mm ≤ 20 mm, o tumor de cualquier tamaño que invade la placa tarsal o el margen palpebral
T2a	El tumor no invade la placa tarsal o el margen palpebral
T2b	El tumor invade la placa tarsal o el margen palpebral
T2c	El tumor invade el espesor completo del párpado
T3	Tumor > 20 mm ≤ 30 mm, o tumor de cualquier tamaño que invade la placa tarsal o el margen palpebral
T3a	El tumor no invade la placa tarsal o el margen palpebral
T3b	El tumor invade la placa tarsal o el margen palpebral
T3c	El tumor invade el espesor completo del párpado
T4	Cualquier tumor palpebral que invade estructuras oculares, orbitarias o faciales adyacentes
T4a	El tumor invade estructuras oculares o intraorbitarias
T4b	El tumor invade (o erosiona) las paredes óseas de la órbita o se extiende a los senos paranasales o invade el saco lagrimal/conducto nasolagrimal o el cerebro

Tabla 4. A. Estadificación del tumor en la clasificación AJCC del carcinoma de párpado.

Estadio	Características
NX	No se pueden evaluar los ganglios linfáticos regionales
cN0	Sin afectación de los ganglios linfáticos regionales según el examen clínico o las imágenes
pN0	Sin afectación de los ganglios linfáticos regionales según la histopatología de los ganglios linfáticos
N1	Metástasis en un solo ganglio linfático homolateral, ≤ 3 cm en su mayor dimensión
N1a	Metástasis en un solo ganglio linfático homolateral según la evaluación clínica o los hallazgos de imágenes
N1b	Metástasis en un solo ganglio linfático homolateral basado en biopsia de ganglio linfático
N2	Metástasis en un solo ganglio linfático homolateral, > 3 cm en su mayor dimensión, o en ganglios linfáticos bilaterales o contralaterales
N2a	Metástasis documentada con base en la evaluación clínica o hallazgos de imágenes
N2b	Metástasis documentada con base en los hallazgos microscópicos en la biopsia de ganglio linfático
Mx	La metástasis a distancia no se puede evaluar
M0	Sin metástasis a distancia
M1	Metástasis a distancia

Tabla 4. B. Estadificación de ganglios (N) y metástasis (M) en la clasificación AJCC del carcinoma de párpado.